

Caso Clínico

ESCLERODERMIA LOCALIZADA ASSOCIADA A LIVEDO RACEMOSO - RELATO DE CASO

Carolina Degen Meotti¹, Ellene Papazis², João Pedro Ribeiro Alves de Almeida³, Thais de Barros Castro Alves³, Vanessa Piazzini de Faria⁴, Glaura Tinoco Plata¹

¹Especialista em Dermatologia/Dermatologist, Sociedade Brasileira de Dermatologia, Brasil

²Especialista em Clínica Médica/Specialist in Medical Clinic, Hospital Servidores do Estado do Estado do RJ, Brasil

³Graduado em Medicina/Graduated in Medicine, Fundação Técnico Educacional Souza Marques, Brasil

⁴Graduada em Medicina/Graduated in Medicine, Universidade Severino Sombra, Brasil

RESUMO – Em 1907 EHRMANN descreveu dois tipos diferentes de livedo: um patológico, o livedo racemoso, e um “fisiológico”, o livedo reticular. Ambos são causados pela redução do fluxo sanguíneo e pela redução da tensão de oxigênio no segmento da pele. É importante diferenciar clinicamente os dois tipos de livedo. O livedo racemoso associa-se com doenças sistêmicas como esclerodermia sistêmica. É a manifestação dermatológica mais comum da síndrome do anticorpo antifosfolípido. Relatamos o caso de uma paciente com livedo racemoso associado à esclerodermia cutânea.

PALAVRAS-CHAVE – Doenças vasculares da pele; Esclerodermia; Livedo reticular.

LOCALIZED SCLERODERMA ASSOCIATED WITH LIVEDO RACEMOSA – CASE REPORT

ABSTRACT – In 1907 EHRMANN described two types of livedo: a pathological, livedo racemosa, and a “physiological”, livedo reticularis. Both are caused by the reduction of the blood flow and lowered oxygen tensions. It’s important to make difference between these two kinds of livedo by their clinical presentation. Livedo racemosa is associated to systemic diseases as systemic scleroderma. Is the most common dermatologic manifestation in antiphospholipid syndrome. We report a case of a female patient presenting livedo racemosa associated to cutaneous scleroderma.

KEY-WORDS – Livedo reticularis; Scleroderma, systemic; Skin diseases, Vascular.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Novembro/November 2013; Aceite/Accepted – Dezembro/December 2013

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.^a Carolina Degen Meotti

Rua Voluntários da Pátria 445, sala 702, Botafogo
Rio de Janeiro,
RJ, CEP 22270-000
Brasil
E-mail: joaopedroalmeida@cremerj.org.br

INTRODUÇÃO

O livedo reticular apresenta-se com um padrão de descoloração cianótica, ou eritemato-cianótica, que assume um aspecto rendilhado. É um achado dermatológico extremamente comum e usualmente resulta de uma resposta vasoespástica fisiológica ao frio ou a doenças sistêmicas. É denominado livedo reticular quando a trama reticulada ocorre de forma completa com interligação nítida, que delimita internamente áreas da pele com aspecto normal, ou mesmo pálidas. Quando a trama reticulada não é constituída por linhas que confluem e fecham é denominado de livedo racemoso (LR) o qual, em geral, se acompanha de estados patológicos¹⁻³.

A esclerodermia cutânea em placas ou morfeia é uma doença autoimune que afeta o tecido conjuntivo, cuja característica consiste em espessamento cutâneo ocasionado por aumento na síntese de glicossaminoglicanos colágeno, e outras substâncias produzidas pelos fibroblastos⁴. Histologicamente caracteriza-se por espessamento das fibras de colágeno e fibrose. O acometimento predomina sobre a pele, no entanto há possibilidade de acometimento ocasional dos músculos subjacentes⁵. Não há relação com a doença se manifestando em órgãos internos. A presença de halo eritematovioláceo (anel lilás) ao redor da lesão cutânea, denota atividade da doença. Pode ocorrer em qualquer idade, porém é mais frequente em crianças e jovens, com predisposição para o sexo feminino. Geralmente o curso da doença é autolimitado. Após a formação de eritema inicial, ocorre a formação de placa de coloração amarelo-brancacenta, elevada ou deprimida, limitada pelo anel lilás. Com a progressão da infiltração cutânea, surge atrofia com perda de fâneros e glândulas sebáceas e hiperpigmentação ou hipopigmentação⁵.

RELATO DE CASO

Paciente feminina, 44 anos, branca, procurou atendimento por lesões assintomáticas na coxa. Referia ter tido lesão de esclerodermia no passado após trauma na coxa aos 13 anos. Há cerca de 6 meses

notou “manchas” na coxa e novas lesões. Ao exame foram observadas placas endurecidas e esbranquiçadas na porção anterior da coxa E, e livedo racemoso adjacente (Fig.s 1A e 1B). O exame histopatológico da área pálida central do livedo mostrou apenas leve infiltrado mononuclear perivascular superficial e profundo, sem obstrução vascular por trombo ou outro material. Os achados histopatológicos da biópsia de uma placa esclerodermiforme foi trama colágena com infiltrado mononuclear perivascular e perianexial superficial e profundo (compatível com esclerodermia). A paciente não apresentava fenômeno de Raynaud ou outros sintomas. A dermatoscopia da região periungueal não mostrou alteração de capilares. Os exames laboratoriais para investigação de vasculites e



Fig. 1A - Placas esbranquiçadas e endurecidas à palpação com halo violáceo e livedo racemoso adjacente.

Caso Clínico

trombofilias foram normais. Foi prescrita pomada de dipropionato de betametasona nas lesões de esclerodermia 2 vezes ao dia. Na reavaliação após 1 mês persistiam os halos violáceos, demonstrando atividade da doença. A paciente optou por não utilizar medicamentos sistêmicos (seria prescrito curso de corticoesteróide via oral).

DISCUSSÃO

O LR é caracterizado por trama rendilhada eritematocianótica incompleta ou seja que não conflui totalmente¹. Está associado a diversas alterações sistêmicas como trombofilias, vasculites, doenças do tecido conectivo, infecções, farmacodermias e neoplasias. No primeiro grupo destacam-se a síndrome de Sneddon (fenômenos trombóticos associado a alterações neurológicas) e a síndrome do anticorpo antifosfolípide^{3,6}. Alguns autores afirmam que o LR está sempre associado a alguma patologia, não podendo ser idiopático⁷.

No caso da nossa paciente, a biópsia da área pálida central do livedo (recomenda-se biópsia profunda

desta área³), foi apenas de discreto infiltrado linfocitário, sem outras alterações características de trombofilias ou vasculites. A hipótese de que a trama violácea pudesse ser na verdade composta por diversos halos violáceos das placas de esclerodermia e não um livedo verdadeiro foi afastada pela palpação (as áreas pálidas centrais não eram endurecidas) e pela biópsia, que não mostrou fibrose.

No grupo das collagenoses, a esclerodermia sistêmica é uma condição que pode estar associada ao livedo³. Na esclerodermia, não se observa a evolução de formas inicialmente cutâneas para as formas sistêmicas. No entanto, a lesão cutânea pode ser a lesão primária de uma doença sistêmica pré-determinada, porém o mais comum é que a lesão cutânea surja concomitantemente ou após alguma manifestação sistêmica⁸. Sendo assim, como há mais de 6 meses a paciente apresentou apenas alterações cutâneas, o caso da nossa paciente foi classificado como esclerodermia cutânea em placas associada a LR. Sabe-se que fenômenos vasculares como fenômeno de Raynaud, cianose de extremidades à exposição ao frio e livedo são inespecíficos, mas preditores de mau prognóstico na esclerodermia⁸.

CONCLUSÃO

Relatamos o caso de uma paciente com esclerodermia cutânea localizada na coxa associada a LR adjacente. Embora sabidamente atrelado a outras doenças autoimunes, este é o primeiro relato de associação do LR a esclerodermia exclusivamente cutânea. A investigação não demonstrou a existência de outras doenças. O seguimento desta paciente é importante já que o LR está associado a doenças graves, podendo ser a primeira manifestação das mesmas.

REFERÊNCIAS

1. Uthman IW, Khamashta MA. Livedo racemosa: a striking dermatological sign for the antiphospholipid syndrome. *J Rheumatol* 2006; 33:2379-82.
2. Criado PR, Faillace C, Magalhães LS, Brito K, de Carvalho JF. Livedo reticular: classificação, causas e diagnósticos diferenciais. *Acta Reumatol Port.* 2012; 37:218-25.
3. Belda W, Chiacchio N, Criado PR. Tratado de Dermatologia. In: Criado PR, Souza DP, editores. *Vasculopatias*. São Paulo: Atheneu; 2010. p. 345-8.
4. Tomiyoshi C, Wojcik ASL, Vencato EM, Taques GR,



Fig. 1B - Detalhe do livedo racemoso em que a trama reticulada não conflui completamente.

Caso Clínico

- Fillus NJ, Brenner F, et al. Caso para diagnóstico. An Bras Dermatol. 2010; 85: 397-99.
5. Zancanaro PC, Isaac AR, Garcia LT, Costa IM. Esclerodermia localizada na criança: aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. An Bras Dermatol. 2009; 84: 161-72.
 6. Frances C, Niang S, Laffitte E, Pelletier F, Costedoat N, Piette JC. Dermatologic manifestations of the antiphospholipid syndrome: two hundred consecutive cases. Arthritis Rheum. 2005; 52:1785-93.
 7. Kraemer M, Linden D, Berlit P. The spectrum of differential diagnosis in neurological patients with livedo reticularis and livedo racemosa. A literature review. J Neurol. 2005; 252:1155-66.
 8. Duarte AA. Colagenoses e a dermatologia. In: Esclerodermia. Rio de Janeiro: DiLivros; 2012. p. 102-15.